

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1923-1924 — N° 15

Contribution au Diagnostic
de la
SCLÉROSE en PLAQUES

Diagnostic avec les Compressions médullaires
et en particulier
avec les Compressions par Tumeurs.

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON
et soutenue publiquement le 22 Novembre 1923

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Antonin GARRIGUES

né à MARSEILLE (Bouches-du-Rhône) le 30 Janvier 1898



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

42, Quai Gailleton, 42

Téléphone 63-56

—
1923

CONTRIBUTION AU DIAGNOSTIC
DE LA SCLÉROSE EN PLAQUES

*Diagnostic avec les Compressions médullaires
et, en particulier, avec les Compressions par Tumeurs.*

Contribution au Diagnostic
de la
SCLÉROSE en PLAQUES

Diagnostic avec les Compressions médullaires
et en particulier
avec les Compressions par Tumeurs.

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 22 Novembre 1923

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Antonin GARRIGUES

né à MARSEILLE (Bouches-du-Rhône) le 30 Janvier 1898



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

42, Quai Gailleton, 42

Téléphone 63-56

1923

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire.....	MM. H. HUGOUNENQ.
Doyen	J. LEPINE.
Assesseur	ROQUE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, CÆZENEUVE, BEAUVISAGE,
LACASSAGNE, TESTUT, FLORENCE (A.), TEISSIER.

PROFESSEURS

Cliniques médicales.....	MM. BARD.
Cliniques chirurgicales.....	ROQUE.
Clinique obstétricale et Accouchements.....	TIXIER.
Clinique ophtalmologique.....	BERARD.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	COMMANDEUR.
Clinique neurologique et psychiatrique.....	ROLLET.
Clinique des maladies des enfants.....	NICOLAS.
Clinique des maladies des femmes.....	LEPINE (J.)
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....	WEILL.
Clinique des maladies des voies urinaires.....	POLLOSSON (A.)
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie.....	LANNOIS.
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....	ROCHET.
Chimie biologique et médicale.....	NOVE-JOSSERAND
Chimie organique et Toxicologie.....	CLUZET.
Matière médicale et Botanique.....	HUGOUNENQ.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....	MOREL.
Anatomie	BRETIN.
Histologie	GUIART.
Physiologie	LATARJET.
Pathologie interne.....	POLICARD.
Pathologie et Thérapeutiques générales.....	DOYON.
Anatomie pathologique.....	COLLET.
Chirurgie opératoire.....	MOURIQUAND.
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie.....	PAVIOT.
Médecine légale.....	VILLARD.
Hygiène	ARLOING (F.).
Thérapeutique, hydrologie et climatologie.....	Etienne MARTIN.
Pharmacologie	COURMONT (P.)
	PIC.
	X.

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Pathologie externe.....	MM. VALLAS.
— — — Propédeutique de gynécologie.....	CONDAMIN.
— — — Chimie minérale.....	BARRAL.
— — — Urologie	GAYET.

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Anatomie topographique.....	MM. PATEL.
Orthopédie	LAROYENNE.
Puériculture et hygiène de la première enfance.....	CHATIN.
Chirurgie expérimentale.....	LERICHE.
Stomatologie	TELLIER.

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER.	COTTE.	CORDIER (V.).	MAZEL.
GARIN.	DUROUX.	ROUBIER.	SANTY.
SAVY.	TRILLAT.	FÈVRE.	DUNET.
FROMENT.	SARVONAT.	BONNET.	CHALIER (André).
THEVENOT (Lucien)	FLORENCE (G.).	RHENTER.	CHALIER (Joseph).
PIÉRY.	ROCHAIX.	LEULIER.	NOEL.
			CORDIER (Pierre).

M. BAYLE, secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. ROQUE, président ; PIC, assesseur ;

PIÉRY et J. CHALIER, agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MES PARENTS

Faible témoignage de mon affection
et de ma profonde reconnaissance.

A MA SŒUR

A LA MÉMOIRE DE MES CAMARADES TOMBÉS AU CHAMP D'HONNEUR

Nous conserverons toujours leur
pieux souvenir.

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR ROQUE

Médecin des Hôpitaux
Officier de la Légion d'Honneur

Pour le remercier du grand honneur
qu'il nous fait en acceptant de présider
la soutenance de notre thèse.

A MONSIEUR LE DOCTEUR BÉRIEL

Médecin des Hôpitaux

Il nous a inspiré le sujet de cette
thèse, pour laquelle il n'a ménagé ni
son temps ni ses conseils, et nous lui
devons la plupart des matériaux de ce
travail, notamment les observations.

Nous le prions de bien vouloir agréer
l'expression de nos sincères remercie-
ments et l'assurance de notre bien vive
gratitude.

A MES MAÎTRES

A MES JUGES

CONTRIBUTION AU DIAGNOSTIC DE LA SCLÉROSE EN PLAQUES

*Diagnostic avec les Compressions médullaires
et, en particulier, avec les Compressions par Tumeurs.*

INTRODUCTION

Nous avons été à même, dans le service de neurologie de notre Maître, M. le Docteur Bériel, de nous rendre compte, à plusieurs reprises, des difficultés souvent considérables que l'on éprouve, dans certains cas, à porter un diagnostic de sclérose en plaques fruste ou de compression médulaire.

Ce rapprochement peut paraître paradoxal et on n'y insiste guère dans les traités classiques. Cependant, la question se pose souvent en pratique et les erreurs, dans un sens ou dans l'autre, sont possibles : Oppenheim, Switalski, Schulze et Nonne en ont cité.

La sclérose en plaques, maladie intrinsèque de la moelle, se montre souvent comme une simple paraplégie, avec très peu de signes surajoutés. Les compressions de la moelle par contre (tumeurs, mal de Pott) s'accompagnent fréquemment de complications touchant l'axe nerveux sousjacent et parfois présentent un minimum de symptômes douloureux.

Et pourtant, il n'est pas indifférent de croire, par erreur, à une compression médullaire et de tenter à tort une opération grave, ou tout au moins de condamner au lit un malade qui bénéficierait d'une certaine activité musculaire. Il serait encore plus regrettable de porter un diagnostic erroné de sclérose en plaques et de priver ainsi le malade d'un traitement ou d'une intervention qui pourrait le guérir radicalement, s'il est porteur d'une tumeur.

Ce point de neurologie essentiellement pratique nous est apparu un peu négligé par beaucoup de praticiens. Avec quelle facilité voit-on, maintes fois, dans des cas douteux, porter le diagnostic de sclérose en plaques ! Notre ancien Maître, M. le Docteur Roger, des Hôpitaux de Marseille, le constatait encore récemment devant nous.

Etant donné la fréquence de cette maladie, il est indispensable de savoir la chercher autrement que par exclusion, de la dépister en elle-même, jusque dans ses formes les plus frustes.

C'est donc elle que nous envisagerons tout d'abord. Nous nous attacherons, dans un premier chapitre à l'exposé de ses formes paraplégiques qui sont les plus fréquentes et qui prêtent à confusion avec les compressions. Dans un deuxième chapitre, nous étudierons spécialement les troubles de la sensibilité : ils sont souvent le pivot du diagnostic dans un sens ou dans l'autre, suivant leurs caractères, leur présence, leur absence, leur intensité. Et nous terminerons par un chapitre de diagnostic.

Puisse ce modeste travail, inspiré par des observations recueillies dans le service de M. le Docteur Bériel, que nous remercions bien vivement pour son bienveillant et éclairé concours, préciser certains faits qui méritent plus d'attention et améliorer ainsi le sort de trop nombreux malades.

C'est notre plus chère ambition.

CHAPITRE PREMIER

Formes paraplégiques de la Sclérose en Plaques.

« Dans la sclérose en plaques, il y a un premier grand type clinique que l'on pourrait appeler la maladie de Charcot et qui répond à la description classique ; en outre, il y a toute une série de faits dans lesquels le mode de distribution de ces mêmes plaques scléreuses étant différent dans l'axe cérébro-spinal, la symptomatologie varie aussi beaucoup suivant cette distribution même. » GRASSET.

Les cas classiques et purs de la sclérose en plaques sont relativement rares en clinique et leur diagnostic est toujours très facile.

Il n'en est pas de même des formes atypiques ou frustes. Celles-ci sont les plus fréquentes et se rencontrent presque à chaque pas. Mais cette notion ne paraît pas assez présente aux esprits et les cliniciens

les plus avisés ont souvent de la peine à les reconnaître, bien que Charcot les ait signalées depuis longtemps et ait insisté sur leur fréquence. Parmi celles-ci, les plus banales sont les formes paraplégiques et ce sont aussi les plus importantes au point de vue qui nous intéresse. On peut les classer de la façon suivante :

- Paraplégies légères ;
- Paraplégies cutanéoréflexes :
 - soit en flexion,
 - soit en extension ;
- Paraplégies cérébello-spasmodique ;
- Paraplégies cérébelleuses ;
- Paraplégies asthéniques.

De toutes ces paraplégies, celles du type pyramidal sont naturellement les plus importantes au point de vue du diagnostic différentiel que nous envisageons. Mais aucune n'est spéciale à la sclérose en plaques et on les rencontre dans une foule d'autres affections.

Cependant notre Maître, M. le Docteur Bériel, nous a appris à les reconnaître : à défaut des symptômes cardinaux de la sclérose en plaques, on fera le diagnostic de l'affection par les signes frustes qu'on reconnaîtra toujours plus ou moins dans les formes que nous allons décrire :

Troubles cérébelleux surtout valables lorsqu'on peut les déceler sur des parties indemnes d'autres troubles (dysmétrie, asynergie, ataxie cérébelleuse), troubles actuels et objectifs tels que tremblement et

adiadococinésie, ou simplement subjectifs et transitoires tels que gêne passagère, maladresse, etc.

Petits signes de sclérose disséminée plus ou moins transitoires : troubles de la parole, vertiges, nystagmus à l'état fruste, sensations visuelles ou auditives anormales (amaurose, paralysies oculaires).

Troubles subjectifs de la sensibilité : sensations anormales de fourmillement, gonflement, chaleur, crampes, surtout aux extrémités.

Troubles urinaires, non classiques, mais très fréquents à titre atténué.

Troubles psychiques frustes consistant en modifications du caractère et de la sensibilité.

« En somme, dans ces formes frustes fréquentes, le diagnostic se pose sur des bases légères, mais qui peuvent être solides si le clinicien sait faire une appréciation exacte des petits signes. » (Bériel). On les recherchera et on les trouvera très souvent au niveau des membres supérieurs et des mains.

1. — Paraplégies légères.

Il s'agit fréquemment d'une *paraplégie très légère à tendance spasmodique*, chez un sujet plutôt jeune. L'attention n'est attirée ni sur les membres supérieurs, ni sur la tête et les organes des sens ; ni sur les viscères. Le trouble de la marche est l'unique symptôme et s'est établi lentement, si progressivement qu'on ne peut fixer une date précise de début : celle-ci est toujours plus éloignée qu'on ne pense. En dépit de la date que fixera le malade, un interrogatoire précis, patient, avec des repères, lui fera souvenir de tel ou tel malaise des jambes survenu plusieurs années auparavant. Quelquefois, il invoque un incident quelconque, accident ou frayeur ; là aussi, on pourra relever souvent des troubles légers antécédents, tels que périodes de fatigue anormale, de lassitude temporaire, voire du type de la claudication intermittente.

Comme symptomatologie, on notera une contracture plus ou moins fruste, de la raideur et de l'incertitude de la marche. Les réflexes achilléens et rotuliens sont très augmentés. On a parfois de la trépidation épileptique du pied, souvent le signe des orteils en extension de Babinski. Pas d'anesthésie ni de paralysie proprement dite, pas d'atrophie. Pas de trouble important des réservoirs, pas de douleurs.

Ces signes cliniques (exagération des réflexes tendineux, trépidation épileptoïde du pied, signe de Babinski) l'allure même, lentement progressive de l'affection permettent d'en reconnaître facilement le caractère organique.

2 — Paraplégies cutanéoréflexes en extension. (Type d'Erb.)

C'est une des variétés les plus fréquentes des formes paraplégiques de la sclérose en plaques et elle a été bien observée par Charcot, dès 1886. Même dans les formes classiques de la maladie, elle existe souvent au début à l'état de symptôme isolé : « Le plus souvent, ce sont des phénomènes spinaux qui s'accusent les premiers, si bien que, pendant plusieurs mois et quelquefois même plusieurs années, les malades pourront n'offrir d'autres symptômes qu'un affaiblissement, une parésie plus ou moins prononcée des membres inférieurs. »

Le début est le même que dans les paraplégies légères, mais ici l'évolution morbide est plus complète, le tableau clinique plus poussé.

Un des membres inférieurs est affecté en premier lieu, et lui seul tout d'abord : il paraît lourd, difficile à mouvoir ; le pied tourne dans la marche au moindre obstacle, ou bien le membre entier fléchit tout d'un coup sous le poids du corps. Puis, l'autre membre se prend à son tour. La station debout et la démarche sont incertaines, embarrassées, titubantes : les pieds, écartés pour élargir la base de sustentation, traînent péniblement sur le sol, dont ils ont de la peine à se détacher et les chûtes sont fréquentes : c'est la démarche spasmodique de Charcot. Enfin, la paraplégie se complète et s'affirme jusqu'à réaliser l'épilepsie spinale de Charcot, qui se caractérise par :

- a) La contracture en extension ;
- b) L'exagération des réflexes tendineux.

A une certaine époque de la période parétique, on voit se produire, soit spontanément, soit sous l'influence de certaines excitations, des espèces d'accès, pendant lesquels les membres inférieurs se raidissent en extension, en même temps qu'ils s'accolent pour ainsi dire l'un à l'autre. Les accès durent quelques heures et parfois même quelques jours ; ils sont d'abord séparés par des intervalles plus ou moins longs. Plus tard, ils se rapprochent et, à un moment donné, la contracture permanente se trouve définitivement établie : membres en extension et adduction forcée, cuisses étendues sur le bassin, jambes étendues sur les cuisses, les pieds offrent l'attitude du pied bot varus équin ; les genoux ne peuvent être fléchis ni écartés l'un de l'autre sans un effort considérable ; les masses musculaires sont saillantes et durcies.

Les deux membres inférieurs sont très généralement affectés simultanément et au même degré ; leur rigidité est souvent si prononcée, qu'en soulevant l'un d'eux, le malade étant au lit, on soulève en même temps la moitié inférieure du corps tout d'une pièce.

A une période ultime, la flexion peut prédominer sur l'extension. La marche est parfois encore possible et se fait sur la pointe des pieds sans que le talon touche terre.

On note, le plus souvent, l'abolition des réflexes cutanés. L'exagération des réflexes tendineux, au contraire, est constante et caractéristique : réflexes rotuliens, achilléens, médio-plantaires, etc. On détermine facilement de la trépidation épileptoïde du pied, du clonus de la rotule. Le signe des orteils en extension

de Babinski est constant. Les réflexes de défense sont inconstants, mais peuvent exister et parfois même avec une très grande intensité. Les troubles de la sensibilité subjective sont rares : peu ou pas de douleurs, mais parfois des fourmillements, des engourdissements passagers et peu accentués. L'anesthésie, les troubles vaso-moteurs et trophiques sont très rares. Pas de troubles des sphincters.

3. — Paralysies cutanéoréflexes en flexion (Type Babinski.)

Cette forme est plus rare que la précédente et Charcot et Vulpian l'ont décrite comme fréquemment consécutive à la contracture en extension. De fait, *elle est souvent une des terminaisons des types précédents*. Elle est bien connue en tant que syndrome de paraplégie depuis 1899, grâce aux travaux de Babinski et de ses élèves.

Le début en est aussi insidieux et progressif et nous pourrions encore faire, à son propos, les mêmes remarques que nous a inspirées la forme à paraplégie légère : On pourra noter de la claudication intermittente de Déjerine, une fatigue croissante avec lourdeur et dérobement des jambes. Nettement constituée, la paraplégie est caractérisée essentiellement par

- a) La contracture en flexion ;
- b) L'exaltation des réflexes de défense.

La motricité volontaire est souvent très atteinte, parfois même complètement abolie. Le malade est contracturé en flexion : cuisses fléchies sur le bassin, jambes fléchies sur les cuisses. Cette flexion peut être inégale d'un côté à l'autre, mais ce qui la caractérise est l'inconstance de son intensité : on observe, en effet, des contractions intermittentes involontaires, lentes et souvent douloureuses des membres inférieurs. Pendant les phases de calme parfait (sommeil naturel ou provoqué) cette attitude s'atténue notablement, et les membres peuvent se remettre plus ou moins dans leur rectitude, mais la moindre excitation la rétablit aussitôt. Il en résulte ainsi des mouvements alternatifs de flexion et d'extension, mais l'action prédominante des fléchisseurs semble expliquer que l'attitude en flexion s'accroisse jusqu'à devenir permanente.

Le second symptôme important est l'exaltation des réflexes de défense. Ce sont là des mouvements réflexes pouvant se montrer consécutifs à des excitations diverses (cutanées, musculaires, osseuses ou articulaires) et, dépassant largement le territoire du nerf excité, se manifester dans un domaine plus ou moins étendu. Leur arc réflexe, à l'inverse de celui des réflexes cutanés qui est cortico-médullaire, ne dépasse pas la moelle. Des mouvements analogues peuvent exister chez des sujets sains, mais seulement à la suite d'une excitation douloureuse. Dans les cas pathologiques, au contraire, le mouvement a des caractères spéciaux : monotone, stéréotypé, inadapté, avec une contraction brusque et une décontraction en lysis (Froment). On le provoque par les manœuvres classiques

de Babinski (pincement du dos du pied), de Bechterew (flexion forcée des orteils), pour ne citer que les principales.

Ils consistent essentiellement dans le retrait en flexion du membre excité (flexion réflex) combiné à l'allongement de l'autre membre inférieur (crossed extension reflex) et parfois même irradiation longitudinale au membre supérieur qui se met en extension (Froment).

Leur énergie est en corrélation avec le degré de la paraplégie et est d'autant plus forte que l'excitation porte sur un point plus rapproché de l'extrémité du membre.

Les réflexes cutanés sont atténués ou abolis. Les réflexes tendineux sont souvent exagérés (trépidation épileptoïde, clonus de la rotule) et ne s'atténuent qu'à la période ultime. Le signe des orteils en extension de Babinski, est inconstant.

La sensibilité subjective peut être troublée dès le début : phénomènes douloureux divers dans le membre atteint, engourdissement, fourmillements, constriction thoracique, etc.. Mais ces troubles sont souvent passagers et peuvent faire défaut.

Objectivement, surtout à une période tardive de l'évolution, on peut déceler une anesthésie progressive, qui est sans aucune corrélation avec les réflexes de défense (Déjerine et Valensi).

Des troubles vaso-moteurs et thermiques apparaissent dans les formes anciennes et surtout au niveau des zones d'anesthésie : les réactions vaso-motrices (à la pilocarpine, par exemple), sont alors lentes à

se produire et lentes à disparaître. La température locale s'abaisse notablement. Les troubles sphinctériens et trophiques sont rares et tardifs : c'est un élément important du diagnostic.

4. — Paraplégies cérébelleuses.

Depuis les travaux de Flourens, en 1827, confirmés par ceux de Magendie, de Wagner, de Lussana, la pathologie du cervelet et des voies cérébelleuses est bien connue. Luciani, en 1891, puis André Thomas, par ses expérimentations, l'ont établie d'une façon définitive.

Il sera donc facile de reconnaître l'existence de symptômes nettement cérébelleux au niveau des membres inférieurs dans les cas de sclérose en plaques à forme paraplégique. Mais, si les foyers scléreux troublent très souvent, en un point ou en l'autre, les voies du cervelet, ils atteignent simultanément les autres faisceaux, et les troubles de la marche, d'allure purement cérébelleuse, sont rares.

Pour leur étude, on se basera sur les caractères fondamentaux décrits par Babinski dans le syndrome cérébelleux :

1° Troubles de l'équilibre volitionnel cinétique :

- a) Dismétrie ;
- b) Asynergie ;
- c) Adiadococinésie ;
- d) Ataxie cérébelleuse.

2° Troubles de l'équilibre volitionnel statique.

Nous observons, en effet, le plus souvent, chez ces malades, des troubles plus ou moins graves de la station debout et de la marche, contrastant avec une intégrité relative des mouvements isolés des membres, lorsque le corps se trouve dans des conditions telles que l'effort nécessaire pour en maintenir l'équilibre est réduit au minimum, la position couchée, par exemple. Dans la station debout, la base de sustentation est élargie, les membres inférieurs sont écartés, les bras étendus en balancier. Rarement le corps présente des oscillations antéro-postérieures ou latérales pouvant se propager à la tête. Parfois, un point d'appui est indispensable au malade.

Il est à noter que la plus grande instabilité se produit au moment des changements d'attitude, par exemple dans le passage de la position assise à la position debout. Dans les cas légers même, elle disparaît après quelques instants pour reparaître lorsque les conditions d'équilibre sont de nouveau modifiées.

La marche a plus ou moins perdu l'harmonie normale de ses mouvements : plus de rythme, de cadence ni de mesure. Les oscillations de la tête et du tronc augmentent et le malade se déplace suivant une ligne brisée ; le corps se porte trop d'un côté ou de l'autre : il titube. On reconnaît là la démarche festonnante, ébrieuse, classique.

Dans les cas atténués, la démarche est seulement hésitante ; on dirait que le malade a peur de perdre l'équilibre. Les jambes, soulevées brusquement au-dessus du sol, retombent de même.

Duchenne (de Boulogne) a montré que le signe de

Romberg est négatif. En clinique, on cherchera à mettre en évidence :

1° La *dysmétrie*. Trouble dans la mesure des mouvements élémentaires caractérisé par la conservation de l'orientation vers le but et l'influence nulle du centre de la vue sur la régulation des mouvements. Les mouvements des extrémités inférieures se distinguent de la normale par leur grossièreté, leur pesanteur et leur manque de mesure dans le temps et dans l'espace. Trop rapides ou trop brusques, ils dépassent leur but, l'impulsion initiale est trop forte, la vitesse trop grande, l'arrêt trop tardif.

André Thomas et Jumentié ont conseillé, pour mettre ce trouble en évidence, de faire poser le talon sur le genou opposé ou de faire atteindre avec le pied des objets placés à des hauteurs variables. Dans les cas incertains, faire exécuter les mouvements rapidement. Aux membres supérieurs, on le recherchera par les épreuves classiques bien connues : doigt sur le nez..., etc...

2° L'*asynergie*. Trouble de l'activité associée des différents groupes musculaires ; conséquence de la dysmétrie pour André Thomas. On constate chez ces malades que :

a) Dans la marche, le tronc, en arrière, ne suit pas ou suit mal les mouvements des membres inférieurs. Il faut souvent attirer la malade en avant. Il y a tendance à l'opisthomonos.

b) Dans la station debout, si on fait porter le tronc en arrière, les membres inférieurs restent fixes, rigides, et ne fléchissent pas, comme chez l'homme normal, pour rétablir l'équilibre. Une brusque et légère secousse fait tomber le sujet.

c) Dans la position couchée, pour se mettre sur le séant, les cuisses fléchissent et les talons s'élèvent. Plus de sens de la stabilisation (Grasset) des membres inférieurs qui permet de se lever en les appliquant sur le sol.

d) Dans la position assise, pour toucher un objet du pied, la jambe et la cuisse se détendent en deux temps.

3° *L'adiadococinésie* décrite par Babinski est la perte de la faculté d'exécuter des mouvements alternatifs à succession rapide. C'est un bon signe de lésion du cervelet et des voies cérébelleuses. Le sujet exécute difficilement les mouvements successifs et alternatifs de flexion et d'extension de l'avant-bras, d'ouverture et de fermeture de la main, de flexion ou d'extension des doigts et surtout de pronation et de supination, qui est l'épreuve la plus courante en clinique.

On en a donné comme cause : la dysmétrie de chaque mouvement, la décontraction trop lente des muscles antagonistes, ou un retard entre l'excitation volontaire et la contraction.

L'équilibre volitionnel statique n'est pas altéré, mais est au contraire exalté. C'est la *catalepsie cérébelleuse*, décrite par Babinski.

Elle consiste en une fixité remarquable des attitudes, fixité supérieure comme constance et comme durée à celle qu'un homme normal peut réaliser. On fait coucher le malade sur le dos et on lui fait soulever les jambes en fléchissant les cuisses sur le bassin, les jambes sur les cuisses, et en écartant les pieds l'un de l'autre : après une période de grandes oscillations en divers sens, la fixité de l'attitude s'établit et se prolonge.

Mais ce phénomène est loin d'être constant dans le cas qui nous accupe.

Si nous examinons les réflexes tendineux, nous les trouvons exagérés. Pas de troubles trophiques ni des sphincters. Le signe des orteils de Babinski existe généralement, car il est rare que cette forme de paraplégie soit purement cérébelleuse et l'association de symptôme pyramidaux est la règle ; lorsque ceux-ci sont assez marqués, on se trouve en présence de la forme suivante : la paraplégie devient cérébello-spasmodique.

5. — Paraplégies cérébello-spasmodiques.

Cette forme de paraplégie est *assez commune dans la sclérose en plaques*, et ce sera un gros appoint en faveur du diagnostic lorsqu'on reconnaîtra dans une paraplégie spasmodique des symptômes cérébelleux nets au niveau des membres inférieurs (Bériel).

Les plaques de sclérose s'étendent en effet très souvent des faisceaux pyramidaux aux voies cérébelleuses.

Dans la démarche cérébello-spasmodique, l'état spasmodique est un peu moins accentué que dans la démarche spasmodique pure. Les jambes sont plus écartées et la base de sustentation élargie. Les pieds se lèvent et retombent brusquement en frappant le sol. Au lieu de suivre une ligne droite, le malade se déplace suivant une ligne sinueuse, il festonne.

D'autres symptômes indiquent une atteinte plus ou moins profonde de la fonction cérébelleuse, mais le mélange avec les symptômes spasmodiques rend l'analyse difficile.

On tâchera de distinguer, par exemple, la dysmétrie, l'asynergie, l'ataxie cérébelleuse dont nous avons parlé à propos de la forme précédente. C'est dans ces cas là surtout qu'on aura recours aux épreuves d'André Thomas et de Jumentié : faire porter le talon sur le genou opposé, faire atteindre avec le pied des objets placés à des hauteurs variables, le malade étant couché, naturellement.

En somme, cette forme de paraplégie, quoique la plus fréquente, n'a pas de caractère propre; elle n'est qu'une combinaison des deux formes cérébelleuse et spasmodique précédemment exposées.

6. — Paraplégies asthéniques.

Cette dernière forme, qui n'est pas classique, nous paraît devoir être isolée : elle est rare en tant que type durable et, d'ailleurs, souvent méconnue. Elle relève probablement, comme les précédentes, de la localisa-

tion des plaques de scléroses sur les voies cérébelleuses. On remarquera au début une faiblesse toute spéciale au niveau des membres inférieurs : tantôt c'est à la fin de la journée, tantôt au moment d'une marche ou même sans cause nettement définie que le sujet sent, plus ou moins brusquement, ses jambes se dérober sous lui ; il est contraint de s'asseoir et ne peut se relever qu'après un temps très variable.

A une période ultérieure de l'évolution, quelquefois très tardivement, les troubles moteurs s'accroissent de plus en plus. Le malade ne peut plus se tenir debout, ni marcher sans tomber en avant, latéralement ou en arrière.

Mais le plus souvent, les symptômes caractéristiques de la sclérose en plaques apparaissent alors et établissent le diagnostic.

C'est donc une forme de début dont l'évolution peut rester longtemps au stade initial, avec des symptômes objectifs (pyramidaux, cérébelleux) absents ou réduits au minimum. Elle est, en réalité, fréquente si on veut faire le diagnostic d'une façon un peu précoce.

Elle s'accompagne souvent de vertiges, de dysesthésie, causes de troubles bizarres, que les malades décrivent toujours avec une grande richesse d'expression et qui, joints à une quasi-absence de symptômes objectifs, doivent fréquemment induire en erreur le praticien et l'orienter faussement vers une névrose quelconque : hystérie, neurasthénie (Bériel).

CHAPITRE II

Troubles de la Sensibilité dans la Sclérose en Plaques.

D'après les auteurs classiques, les troubles de la sensibilité sont relativement rares dans la sclérose en plaques. En réalité, il arrive très souvent qu'un interrogatoire serré en fasse retrouver, car il s'agit surtout de sensations du domaine des dysesthésies, petits signes que le malade peut négliger et sur lesquels, en tout cas, il n'attire pas l'attention.

C'est eux que nous allons tout d'abord étudier.

1. — Troubles subjectifs.

Comme la plupart des maladies intrinsèques de la moelle, la sclérose en plaques n'est pas douloureuse en principe, mais, du fait de la diffusion plus ou moins grande, et de la localisation variable des pla-

ques de sclérose, elle donne souvent lieu à des troubles subjectifs de la sensibilité diversement mis en valeur par les malades suivant leur susceptibilité individuelle. Notre Maître, M. le Docteur Bériel, nous a même enseigné qu'il n'y a peut-être pas de cas qui ne les ait présentés manifestement à un moment ou l'autre.

Très généralement, il ne s'agit pas de douleurs, bien que Déjerine et Oppenheim aient observé des formes tabétiques de sclérose en plaques, avec douleurs fulgurantes typiques, chez des malades où les plaques de sclérose intéressaient les racines postérieures et leurs prolongements intra-médullaires. Ce sont presque toujours des troubles de l'ordre des paresthésies selon la terminologie allemande ou, plus exactement, des *dysesthésies*, pour employer le terme de Déjerine, c'est-à-dire des sensations anormales spontanées, éprouvées en dehors de toute excitation.

Les malades accusent le plus souvent des sensations de fourmillements, de gonflement, de chaleur, surtout aux extrémités où ils rappellent alors l'acroparesthésie, mais peuvent occuper le membre dans toute sa longueur. Parfois, il s'agit de picotements ou de vibrations. D'autres fois, c'est un sentiment vague d'inquiétude dans le membre. Certains malades disent avoir une sensation de chaud ou de mouillure de la peau.

Ces troubles sont variables, plus ou moins passagers, mais généralement nets. Cependant, leur recherche est très délicate : le clinicien devra éviter avec soin toute suggestion au malade et toute interprétation trop hâtive. Il faudra, naturellement, les distinguer

des troubles simples de la calorification, gréquents chez les sujets normaux.

Notre maître, M. le Docteur Bériel, a presque toujours retrouvé ces dysesthésies dans la sclérose en plaques, symptômes de début qui souvent précèdent pendant des années l'apparition des troubles moteurs, et les accompagnent. Si on interroge le malade avec soin, on peut presque toujours en retrouver : c'est un symptôme banal. Mais il n'est peut-être pas superflu d'en apporter ici quelques démonstrations, car la majorité des cliniciens le mésestime très souvent. Nous signalerons à ce sujet l'observation n° 2, qui a été suivie pendant de nombreuses années et fut complétée par l'autopsie. Elle en est un bon exemple.

D'autres troubles, d'un ordre très particulier, s'observent aussi très fréquemment. Nous voulons parler de sensations spéciales, liées aux contractions musculaires. Ces *phénomènes crampoïdes*, très variables de durée et d'intensité, ne sont pas douloureux dans leur essence, mais peuvent, dans certains cas, présenter une acuité telle qu'ils en imposent au malade pour une véritable souffrance. Leur nature en fait de très bons signes, et des signes précoces, de spasmodicité. C'est dire leur importance dans la sclérose en plaques et surtout dans les cas qui nous intéressent.

Quant aux phénomènes douloureux proprement dits, surtout ceux qui affectent une forme névralgique, ils sont très rares dans la sclérose en plaques. Leur constatation doit, en principe, faire éliminer le diagnostic de cette affection.

2. — Troubles objectifs.

Classiquement, la sclérose en plaques ne donne pas de déficit sensitif : les troubles objectifs sont absents. Et, de fait, il est rare de voir, par exemple, une anesthésie compliquer une paraplégie.

Cela s'explique. Les plaques scléreuses, toujours disséminées dans l'axe nerveux, interceptent malaisément la totalité des voies sensitives. Elles peuvent cependant être parfois assez abondantes pour apporter une gêne à la transmission de diverses sensibilités, et Déjérine l'a mentionné : « Dans la sclérose en plaques avec paraplégie, les troubles de la sensibilité ne sont pas exceptionnels... On observe, chez certains malades, une diminution des sensibilités tactiles douloureuses et thermiques, ainsi que des sensibilités profondes, accompagnée d'astéréognosie » (cas de Noïca).

Lorsqu'on examine de tels malades, si l'exploration est faite superficiellement, en recherchant la sensibilité à la piqure avec une épingle comme l'on fait souvent, on n'observe généralement pas de troubles, et c'est dans ce sens qu'il faut considérer que la sclérose en plaques ne donne jamais d'anesthésie. Si, au contraire, on recherche attentivement de petites perturbations, soit avec un pinceau, soit avec du coton, il est assez fréquent de trouver des zones dans lesquelles les réponses des malades sont incertaines, comme s'il y avait une sensibilité moins exquise qu'à la normale.

Il en est de même si l'on étudie les qualités de cette sensibilité objective. Par exemple, tel malade percevra

moins qu'à l'état normal, dans certaines régions du corps, la douleur à la piquûre ou au pincement des masses musculaires profondes, ou les variations de température.

De telles perturbations sont relativement fréquentes mais, et nous reviendrons sur ce point à propos du diagnostic, elles sont variables et n'ont pas cette progression assez régulière aboutissant à des anesthésies proprement dites que l'on voit dans les compressions. L'observation n° 1 nous paraît très démonstrative à cet égard.

CHAPITRE III

Diagnostic différentiel.

Les difficultés que l'on peut rencontrer dans le diagnostic différentiel entre les compressions médullaires et certaines formes de sclérose en plaques sont parfois considérables. Nous en publions plus loin quelques observations qui nous paraissent bien démonstratives à cet égard.

Le départ en est d'autant plus délicat que l'on envisage les premières étapes de la maladie ; car un diagnostic précoce est seul utile, et, seul, peut conduire à une thérapeutique rationnelle et efficace. Il est en effet capital de reconnaître, par exemple, une tumeur avant la période d'état, sans attendre l'apparition d'anesthésies étendues ou de troubles sphinctériens, car les complications anatomiques sont très importantes et jouent un rôle considérable dans la mortalité opératoire. Une décision précoce s'impose.

On se trouvera donc en présence d'une paraplégie spasmodique plus ou moins légère, sans symptômes nets de causalité, mais dont on aura reconnu le caractère organique médullaire.

En supposant écartée l'hypothèse d'une méningomyélite d'origine syphilitique (paraplégie d'Erb) on aura à penser à une compression médullaire ou à une sclérose en plaques.

1. — Compression médullaire.

La notion de compression découlera soit de *signes locaux* (foyers d'ostéite, déformation rachidienne), soit de l'interprétation d'un *double groupement symptomatique*, montrant des signes radiculaires ou segmentaires limités, à côté de symptômes sous-jacents, plus diffus, dus à l'interruption des voies médullaires.

Nous ne nous occuperons naturellement que des compressions lentes et progressives, s'accompagnant d'un minimum de signes locaux, telles que les réalisent les tumeurs, le mal de Pott, et non des compressions brusques par traumatismes, celles-ci ne donnant guère lieu à discussion au point de vue du diagnostic.

L'anamnèse tout d'abord pourra fournir une première indication. *L'évolution progressive* de l'affection a été souvent invoquée en faveur de la compression. Dans la sclérose en plaques, au contraire, il est classique de constater des rémissions.

C'est là un symptôme à considérer, mais il n'est pas pathognomonique (cas de Révillot) et n'est nullement

indispensable au diagnostic. C'est ainsi qu'on a pu voir une rémission de plusieurs années, au cours d'une sarcomatose méningée diffuse (Claude). Notre Maître, M. le Docteur Bériel, a présenté à la Société Médicale des Hôpitaux de Lyon des cas de guérison apparente, de moins longue durée, mais très frappants. Cependant, il faut faire état de la lenteur de l'évolution et de ses phases. Il faut surveiller le développement de la maladie si on l'observe avant la période d'état ; il faut, plus tard, tirer du chaos des commémoratifs le souvenir d'un début en apparence silencieux, avec de petits symptômes limités, en général douloureux ; reconstituer une première période de troubles radiculaires qui s'affirment peu à peu avec une lente progression dans leur constance : douleurs, zone d'hyperesthésie, secousses musculaires, paralysies motrices ou sensitives localisées ; en suivre la liaison avec l'apparition de signes de compression médullaire progressive. Cette suite a une très grande importance et l'on pourra établir fermement le diagnostic si l'on arrive ainsi à « retrouver dans l'architecture clinique, des éléments qui s'ajustent sans effort dans leur répartition topographique suivant leur localisation supposée » (Bériel).

C'est encore en faveur d'une compression qu'on considère parfois l'*exagération des réflexes de défense*. En réalité, ce signe est bien peu probant. On le rencontre aussi bien dans la sclérose en plaques (paraplégie cutanéo-réflexe en flexion de Babinski) que dans les compressions médullaires. Cependant dans ce dernier

cas, le diagnostic une fois posé, il prend une certaine importance pour aider à la localisation ; Babinski et Jarkowski ont montré, ainsi que de nombreux auteurs, que la limite supérieure jusqu'à laquelle on réussit à provoquer les réflexes de défense, lorsqu'elle dépasse le pli de l'aîne, peut permettre de préciser la limite inférieure de la compression dont l'anesthésie donne la limite supérieure.

On a souvent attaché beaucoup d'importance à l'intensité de certaines perturbations motrices comme, par exemple, le *degré de la spasmodicité*, et quantité d'auteurs considèrent le type hyperspasmodique de la paraplégie comme un argument en faveur d'une compression. Cette opinion paraît très exagérée. M. Bériel a souvent observé des scléroses en plaques indubitables avec une réflectivité d'automatisme médullaire extrêmement marquée et en a publié des observations. Dans la thèse de Nicaud, sur les quatorze observations de paraplégie, type cutanéoréflexe de Babinski, deux concernent des scléroses en plaques certaines, trois autres des scléroses en plaques très probables. Il semblerait même, en s'en tenant uniquement aux cas qu'il nous a été donné d'observer, que l'hyperspasmodicité apparaîtrait comme répondant à des processus diffus plutôt qu'à une compression limitée, tumorale ou autre. Cette manière de voir n'est pas l'opinion généralement admise et est peut-être sujette à révision. En tout cas, il semble qu'il ne faille pas s'attendre à voir toujours les compressions en hyperspasmodicité.

Mais il est par contre un point auquel le clinicien attachera une importance capitale dans un cas de compression de la moelle, et qu'il s'efforcera avant tout de mettre en lumière, c'est l'interprétation du *double groupement symptomatique*, segmentaire d'une part, médullaire de l'autre.

Cela nécessitera parfois une recherche ou une interprétation difficile, ces signes pouvant être frustes ou entremêlés.

A côté d'une paraplégie spasmodique (symptôme médullaire) on recherchera, par exemple, des signes segmentaires ou radiculaires plus ou moins légers : bande d'anesthésies ou hypoesthésies, abolition isolée mais nette d'un réflexe tendineux, point douloureux névralgique fixe, atrophie localisée à un groupe musculaire. Ce seront là, alors, des signes capitaux.

La constatation de ces éléments permettrait d'éliminer la sclérose en plaques. Il est vrai que cette dernière, lorsqu'elle revêt la forme paraplégique, laisse retrouver aussi très souvent, à une recherche attentive, des petits troubles du côté des membres supérieurs ; mais ils sont du même ordre que ceux relevés au niveau des jambes et indiquent seulement cette diffusion du processus qui est si caractéristique des scléroses. Ils ne sont généralement pas du type des symptômes de déficit : ce sont des exagérations de réflexes tendineux, de petits signes cérébelleux, etc. Dans les compressions, au contraire, on a surtout des signes de déficit limités qui prennent ainsi la valeur des symptômes radiculaires : douleurs, atro-

phie, anesthésie à type segmentaire, abolition isolée de réflexe tendineux (1).

L'existence de ce double groupement de symptômes a donc une importance extrême.

On peut certes observer des cas de compression médullaire où ces deux groupements ne sont pas simultanément représentés : par exemple la compression peut s'exercer sur des racines ou un segment de corne sans retentir sensiblement sur les fonctions générales de la moelle et donner, par conséquent, une symptomatologie exclusivement radiculaire ; elle peut encore, tout en comprimant la moelle, altérer des centres segmentaires tellement pauvres en expressions cliniques que seul apparaît le syndrome médullaire.

Mais ce sont là des cas assez rares, ou des phases passagères. En pratique, il faudra toujours, pour le diagnostic, rechercher et trouver des traces du double groupement, au besoin, les déceler dans le passé ou attendre leur apparition.

Les signes segmentaires, quelquefois un seul d'entre eux, pourront souvent être caractérisés par leur *limitation*. C'est un fait très important, mais qu'il est parfois difficile de mettre en évidence.

(1) Cette formule est réelle : Un double groupement clinique, à la fois segmentaire et médullaire, est en pratique synonyme de compression, et n'existe pas, en principe, dans la sclérose en plaques ; toutefois, il est des cas difficiles à classer, apparentés aux scléroses, où l'on peut trouver, avec un syndrome de paraplégie spasmodique, de petits signes déficitaires au niveau des mains.

On verra, par exemple, dans notre observation II, un cas de ce genre. Ces cas sont d'un diagnostic extrêmement difficile, mais nous serons obligé d'en faire état, bien qu'ils ne se présentent pas dans la pratique, car ils entrent directement dans notre sujet.

Les symptômes de déficit, liés aux lésions des racines, sont alors peu étendus, limités dans leur topographie, et peuvent être voilés, au cours de l'évolution, par la prédominance et la richesse d'autres symptômes. Interrogatoire minutieux pour déceler des douleurs localisées et persistantes du début, examens répétés pour fixer une bande d'anesthésie, pour affirmer la réalité des crampes ou de secousses musculaires limitées et constantes, pour trouver un réflexe isolément aboli, pour topographier une atrophie musculaire, rien ne doit être négligé.

Dans l'analyse clinique nécessaire pour aboutir à la double interprétation des symptômes, l'étude des TROUBLES SENSITIFS est assurément la plus riche et la plus nuancée ; elle est souvent le pivot du diagnostic ferme de compression.

Si les autres symptômes sont souvent insuffisants pour le diagnostic, les troubles sensitifs, quoique sujets à une appréciation délicate, sont fréquents dans les compressions et ont une importance décisive : « En pratique, on doit toujours déceler ou attendre quelques troubles subjectifs ou objectifs de la sensibilité pour avoir une certitude suffisante, de celles qui imposent une opération. » (Bériel et Devic). Nous ferons pourtant observer que les troubles de la sensibilité à topographie médullaire, qui sont si importants dans le diagnostic d'une ancienne paraplégie, sont souvent tardifs dans le cas qui nous intéresse ; ou, tout au moins, est-il souvent judicieux de ne pas attendre leur apparition pour poser une indication opératoire

en cas de tumeur, et l'on doit apprendre à se passer d'eux.

1° En fait de *troubles subjectifs*, une première règle est à retenir : En principe, à part les syphilis, que nous supposons éliminées, il n'y a pas de douleurs dans les affections médullaires qui pourraient être confondues et, par contre, *dans les compressions, les douleurs sont souvent très violentes* : c'est là un symptôme positif de premier ordre. Encore ne faut-il pas accepter comme équivalents à des douleurs de compressions les phénomènes musculaires douloureux, parfois même très violemment douloureux, qu'on voit dans beaucoup d'autres affections lorsque les troubles moteurs sont intenses, et que nous avons appelés phénomènes crampoïdes. Ils sont liés à la contraction musculaire et à des crampes dans les états spasmodiques marqués.

D'autres causes d'erreurs sont les douleurs de position qui tourmentent tous les sujets infirmes immobilisés dans une attitude vicieuse et qui sont dues à la compression d'un point localisé du corps ou aux fausses positions prolongées.

Le diagnostic est donc facile en cas de souffrances très violentes, ne connaissant aucune sédation. Ces douleurs n'ont pas, en elles-mêmes une pathogénie univoque : elles peuvent tenir à la compression radiculaire, à celle des cordons médullaires sensitifs (douleurs cordonales) ou enfin à l'atteinte des voies sympathiques. La représentation clinique de tous ces ordres de troubles est variable, tant au point de vue

du caractère des souffrances que de leur projection à la périphérie du corps : Ils auront donc une valeur diagnostique médiocre en ce qui concerne la localisation de la compression, mais ce point de vue n'est pas à envisager ici.

Dans les cas de paraplégie douloureuse, au contraire, les symptômes sont souvent malaisés à préciser, en raison même de leur manque d'objectivité, et c'est certainement là le cas le plus fréquent. On trouvera alors habituellement des troubles à tendance douloureuse, autrement dit des dysesthésies, qui seront plus ou moins violemment perçus, plus ou moins richement exprimés par l'individu suivant sa susceptibilité particulière, et dont la topographie sera plus ou moins précise. Le malade parlera de ceinture, de constrictions, de gênes étranges, légèrement douloureuses. D'autres sensations, parfois même plus pénibles, peuvent s'y mêler. Nous voulons parler des crampe, sur lesquelles nous avons précédemment insisté.

Certains malades ne se plaignent pas, affirment même n'avoir jamais souffert. Et, de fait, la production de troubles douloureux n'étant pas en raison directe de la compression ni de sa localisation, il peut se trouver des sujets qui n'en présentent pas. Il s'agit alors d'une section physiologique des racines, ou de lésions surajoutées réalisant le même mécanisme que la section radiculaire complète (foyer de destruction situé dans la moelle au-dessus de l'atteinte radiculaire). M. Bériel a attiré l'attention sur le rôle possible du mode d'application du processus (élongation concomitante des racines, par exemple). Dans quel-

ques cas, ce sera sa nature même : les lésions inflammatoires étant certainement plus propres à engendrer les douleurs radiculaires que les tumeurs, dont certaines mêmes peuvent être absolument indolores (neurogliomes périphériques).

Cette absence plus ou moins complète de symptômes douloureux, même de névralgies à type radiculaire, ne doit donc pas empêcher de porter le diagnostic de compression. Mais ce sont là des cas très rares, qu'il ne faut admettre, en pratique, qu'après avoir poussé l'interrogatoire à fond sur ce sujet et écarté par élimination toutes les autres hypothèses. Nous avons vu plus haut que les scléroses en plaques sont de même assez pauvres en troubles sensitifs. Par contre, elles donnent souvent lieu à des troubles dysesthésiques analogues qui peuvent en imposer pour les malaises des compressions. Il faudra donc déterminer si les troubles accusés sont simplement de ces sensations anormales (sensations de fourmillements, de chaud, de froid) fréquentes dans les scléroses, ou si elles ont véritablement une teinte douloureuse (compressions). La distinction est évidemment très difficile et parfois il faudra renoncer à trouver là un élément de diagnostic. On s'adressera alors aux troubles objectifs qui fourniront des bases plus positives.

2° Les *signes objectifs* semblent préciser, par leur présence, une atteinte plus intense des filets nerveux. Mais il importe encore, au point de vue diagnostique, de les classer d'après leur nature même en médullaires ou segmentaires.

Ces derniers se superposent assez bien aux lésions directes des racines postérieures et n'existent qu'en cas d'atteinte de ces racines. Encore faut-il l'altération d'au moins deux et peut-être trois racines successives pour produire une anesthésie.

Toute anesthésie segmentaire peut donc être totalement absente pendant toute l'évolution de la lésion, même s'il existe de violentes douleurs, pourvu que la compression soit suffisamment limitée.

Les déficits sensitifs médullaires ont une pathogénie plus complexe. Ils nécessitent une compression assez ancienne et profonde ou des lésions myélitiques secondaires, et ces anesthésies par écrasement de la moelle (paraplégie sensitive uni ou bilatérale) apparaissent d'une façon relativement tardive, à un stade avancé de la paraplégie. C'est dire que leur apparition rend très urgente l'intervention opératoire et ne devra jamais être attendue pour poser un diagnostic.

On devra donc admettre comme possible une compression de la moelle, en l'absence de toute anesthésie, surtout à type médullaire : des exemples en ont été publiés (observations de MM. Roque et Chalié ; cas de M. Bériel). Mais il s'agit là de cas rares, nécessitant un concours de circonstances exceptionnel. En pratique, si l'on ne retrouve aucun symptôme de déficit, surtout du type radiculaire, il faudra mettre en évidence une concordance d'autres probabilités.

Dans les scléroses en plaques, les troubles analogues sont tout à fait exceptionnels, du moins à un degré aussi accentué. Nous y reviendrons plus loin.

L'examen permet encore de déceler, à la palpation, dans un certain nombre de cas (notamment des tumeurs), des *douleurs fixes*, objectivement provoquées par la pression sur les corps vertébraux, au niveau de la lésion. Nous nous contenterons de renvoyer au *Mémoire* publié par MM. Bériel et Devic, à la Réunion Neurologique de Paris de 1923.

Ce sera là un gros appoint pour le diagnostic et aussi pour la localisation.

On notera fréquemment des *atrophies musculaires* myélopathiques ou névritiques, c'est-à-dire à symptomatologie médullaire ou segmentaire : atrophie des petits muscles de la main, atrophie des parties antérieures de la cuisse, bandes d'atrophie limitées sur le tronc. Ces troubles seront naturellement superposés aux zones d'anesthésie, et pourront s'accompagner, au moins en ce qui concerne les atrophies névritiques, de troubles divers de la circulation et du trophisme de la peau.

La sclérose en plaques pourra aussi présenter des atrophies, quoique la chose soit bien moins fréquente. Elles seront, en général, discrètes, peu généralisées, portant principalement sur les muscles des mains, des avant-bras et ceux des membres inférieurs (Léjonne).

L'étude des atrophies musculaires, pas plus que celles des anesthésies, à moins qu'elles soient très marquées, ne nous permet donc pas d'ajouter un élément décisif au diagnostic différentiel que nous cherchons à établir.

Il en sera de même pour les troubles viscéraux, et en particulier pour les *troubles urinaires*. Dans la sclérose en plaques, ils ne font certes pas partie de la séméiologie classique, mais ils sont extrêmement fréquents à titre atténué. Seul, un degré très marqué pourrait donc orienter vers la paraplégie par compression ; et encore faudrait-il tenir compte du siège de la compression, du sexe du sujet, etc...

En réalité, ces troubles urinaires sont d'une interprétation bien difficile, en vue d'un appoint au diagnostic : les compressions un peu hautes, par exemple celles de la moelle dorsale supérieure, donnent souvent des troubles urinaires bien tardifs, et, dans ce cas, il ne faut pas attendre leur apparition pour établir un diagnostic et pour poser des indications chirurgicales ; nous citerons comme exemple deux des malades atteints de tumeurs intrarachidiennes dont les observations ont été publiées par M. Bériel.

L'une concernait une femme qui n'a jamais présenté de troubles urinaires et chez laquelle on a pu faire le diagnostic de compression par néoplasme : elle fut opérée d'un angiome extra-dural.

Une autre présentait des urines purulentes, mais sans aucun trouble apparent de la fonction. Elle fut opérée d'un psammome intra-dural et put être ainsi guérie complètement d'un syndrome paraplégique grave.

D'autres fois, des scléroses en plaques donnent, non seulement comme cela est fréquent, des petits troubles

tels que la miction impérieuse, mais, exceptionnellement, ils peuvent donner chez la femme des perturbations fonctionnelles plus intenses ; enfin, dans les périodes tardives de l'évolution, lorsque la paraplégie spasmodique est très marquée et ancienne, il peut y avoir des troubles urinaires graves : si on est appelé à voir la malade seulement à ce moment-là, on se trouve en présence d'une paraplégie avancée, avec gros troubles urinaires ; il ne faudrait pas se laisser influencer dans le sens d'une compression par l'existence de ce signe. On verra, dans l'observation III, le cas d'une malade qui dut être hospitalisée dans un service d'urologie, tellement les fonctions urinaires étaient troublées.

Il faudra donc, en présence de ce symptôme, le juger en fonction d'une série de circonstances : sexe, âge du sujet, ancienneté de la maladie et, si on pense plutôt à une compression, siège en hauteur de la compression.

Il nous reste encore les épreuves de laboratoire : l'*examen du liquide céphalo-rachidien* est, en effet, de première importance.

Il est, à ce point de vue, un fait certain, classique et qui, dans l'état actuel de nos connaissances, est le meilleur signe en faveur de la compression que puisse nous donner la ponction lombaire : le liquide céphalo-rachidien ne montre pas de réaction leucocytaire, mais présente par contre une grosse augmentation de son albumine. C'est la dissociation albumino-cytologique de Sicard et Foix.

Ce double caractère n'est naturellement ni constant, ni absolument spécifique. Sabrazès et Massias l'ont trouvé dans la méningite à méningocoques. Debré et Paraf l'ont signalé dans la méningite tuberculeuse. Mais il reste tout de même le signe sur lequel le clinicien pourra le mieux se fonder.

Il en est d'autres. Les aspects spéciaux du liquide, tels que le syndrome de coagulation massive avec xanthochromie et hémolymphecytose (syndrome de Froin) ont été donnés comme caractéristiques. Notre ancien maître, M. Roger, des Hôpitaux de Marseille, en fait grand cas. Beaucoup d'auteurs, par contre, y attachent peu de valeur.

Il ne nous appartient pas de prendre parti. Nous nous bornerons à mentionner l'opinion d'après laquelle la dissociation albumino-cytologique de Sicard et Foix et le syndrome de Froin ne seraient que les degrés d'un même processus ; le dernier nécessitant des cas extrêmes, serait rarement au complet ; le premier, au contraire, beaucoup plus fruste, et par suite, beaucoup plus souvent positif, tirerait de là une plus grande importance pratique.

Il est superflu d'ajouter qu'aucun de ces signes ne se rencontre dans la sclérose en plaques, dont nous allons maintenant nous occuper plus particulièrement.

2. — Sclérose en plaques.

Devant un cas de paraplégie spasmodique où l'on ne peut démêler aucun symptôme suffisant pour établir d'emblée un diagnostic, ni tremblement, ni nystagmus, ni troubles de la parole, trois faits capitaux, qui découlent de la nature même de l'affection, pourront nous faire penser à la sclérose en plaques : *la diffusion des signes, l'absence de déficits tels qu'anesthésie ou atrophie, l'état normal du liquide céphalo-rachidien.*

La *diffusion des signes* découle naturellement de la diffusion des lésions elles-mêmes : les plaques de sclérose, petits foyers pâles ou grisâtres qui marbrent la moelle et, dans les cas classiques, l'encéphale même, en nombre très variable, aussi bien à la surface que sur les sections, affectent en effet une disposition très irrégulière, sans aucune ordonnance, toujours sans rapport avec les systématisations de l'axe nerveux. C'est dire la multiplicité de leurs manifestations cliniques.

Cette diffusion se retrouve encore dans le temps. Au cours de l'évolution de la maladie, les plaques se font par poussées ; les unes sont déjà définitives, sequelaires, alors que d'autres sont encore jeunes ; leur évolution est irrégulière ; en certains points, elles n'évoluent même pas complètement et peuvent se résorber sans aboutir à la sclérose ; des poussées fluxionnaires fugaces et passagères se produisent même en des points isolés, autour des lésions fixes.

Tous ces mouvements pathologiques se décèleront sous forme de troubles antérieurs ou actuels, passagers et divers, plus ou moins importants, qu'on décèlera non seulement dans le présent par les procédés d'exploration habituels (membres supérieurs, face, etc.), mais encore dans le passé : un interrogatoire serré fait souvent retrouver de petits symptômes importants ; difficultés pour certains travaux, mouvements maladroits des membres supérieurs, paralysie transitoire, etc...

L'absence de déficit tient encore à la nature intime des lésions. On rencontre en effet, au niveau des plaques, un tissu de sclérose névroglique, avec disparition des gaines de myéline des tubes nerveux, mais sans destruction ni des cellules, ni des cylindraxes : la plaque n'est pas destructive ; elle ne modifie pas l'architecture du tissu nerveux. Cliniquement, aucune manifestation n'aura donc les caractères de symptômes de déficit : ni paralysie durable (1), ni atrophie, ni anesthésie. En réalité, au niveau des membres inférieurs, les plaques, peu actives en manifestations si

(1) Il est entendu que cette absence de paralysie proprement dite, dans la sclérose en plaques, est un fait d'ordre général, mais il peut y avoir, dans cette affection, de véritables faiblesses musculaires paralytiques. Ce symptôme disparaît, en réalité, au milieu des autres signes plus importants qui dominent la scène clinique.

Il faut signaler, cependant que dans les stades du début, on peut constater des parésies qui, pendant un certain temps, existent parfois comme symptômes majeurs. C'est ainsi qu'on voit, dans certains cas, des scléroses en plaques débiter par une impotence de la flexion dorsale d'un pied et être prises pour des névrites motrices.

MM. Béclet et Devic ont attiré l'attention sur ce mode de début dans des communications à la *Société Médicale des Hôpitaux de Lyon*, sur l'évolution des scléroses médullaires.

elles sont prises isolément, arrivent, par leur multiplicité, à provoquer des troubles importants. Cette sommation s'effectue surtout au niveau des conducteurs qui parcourent toute la hauteur de la moelle, pour se rendre aux plexus lombo-sacrés : ils subissent une perturbation globale en recueillant, sur leur long trajet, les influences de plaques multiples.

Nous aurons donc ainsi les troubles moteurs, toutes les paraplégies dont nous avons longuement décrit les caractères, dans la première partie de ce travail (caractères cérébelleux, spasmodiques, etc...). Nous n'y reviendrons pas.

Mais, aux membres supérieurs et aux mains, les *troubles moteurs* offrent bien, par contre, ces caractères de diffusion et d'absence de déficit dont nous avons signalé l'importance : ils seront des indices diagnostiques précieux.

Nous pouvons les classer en deux groupes : groupes cérébelleux, troubles moteurs proprement dits.

a) Les premiers seront, là, plus commodes à rechercher qu'aux membres inférieurs. Les épreuves classiques bien connues décèleront l'adiadococinésie, les tremblements, la dysmétrie. Le moindre indice certain aura une valeur positive de premier ordre.

Dans beaucoup de cas, cet examen sera insuffisant. Il faudra rechercher alors des troubles moins objectifs ou même actuellement disparus : insuffisance fonctionnelle des mains apparue depuis peu, troubles nets, mais disparus depuis un temps plus ou moins long. L'interrogatoire sera d'autant plus délicat que

ces troubles seront plus lointains et que le sujet n'en verra pas le rapport avec sa maladie. (On se gardera bien de le suggestionner.) Et l'on pourra ainsi déceler une maladresse passagère, mais nette, pour certains travaux délicats, une gêne limitée pour des occupations courantes, relevant de l'asymérgie ou de l'adiadococinésie.

b) Les troubles moteurs proprement dits seront aussi difficiles à mettre en évidence et tout aussi importants pour le diagnostic. On relèvera une parésie plus ou moins légère et quelquefois même une impotence complète d'une main. D'autres fois, ce sera une fatigue anormale, forçant la malade à laisser de temps en temps son ouvrage pour le reprendre après un courts repos, lui faisant lâcher les objets qu'elle tenait à la main. Tous ces signes auront été plus ou moins transitoires, mais toujours nets. La seule difficulté consistera à les identifier et à les faire dire aux malades. Leur valeur positive sera absolue.

Nous n'en dirons pas autant de l'exagération des réflexes tendineux du membre supérieur, qu'on constatera le plus souvent, en même temps qu'eux. C'est aussi, en général, un signe de diffusion du processus, qui se verra donc plutôt dans la sclérose à plaques. Mais il n'est pas absolu et peut parfois reconnaître pour cause une compression, par exemple, une tumeur de la moelle dorsale moyenne.

Les *perturbations sensibles* ont aussi une grande importance dans la sclérose en plaques. Nous les avons longuement étudiés plus haut.

Les troubles objectifs, pratiquement absents, ont peu d'importance pour le diagnostic positif. L'absence d'anesthésie n'a de valeur, en faveur de la sclérose en plaque, qu'après une évolution déjà longue et une paraplégie accentuée.

Par contre, les troubles subjectifs (fourmillements, crampes, chaleurs), sont des plus fréquents, et il n'est peut-être pas de cas qui ne les ait présentés nettement à un moment de son évolution.

Au point de vue diagnostic, on peut les envisager de deux façons différentes : soit en eux-mêmes, soit en leur localisation.

a) En ce qui concerne leur topographie, il est important de faire remarquer qu'aux membres inférieurs ils n'ont aucune valeur diagnostique et que, par contre, au niveau des mains, ils sont très importants en tant que signes de dissémination de la maladie. Naturellement, ceci devra être apprécié différemment, suivant les cas. Si on hésite entre une sclérose en plaques à forme paraplégique et une compression qui, d'après les autres signes, siègerait dans la moelle dorso-lombaire, on s'orientera vers la sclérose en plaques, car ils indiquent nettement la dissémination des lésions médullaires.

Si, au contraire, on se trouve en présence d'un syndrome paraplégique qui pourrait être dû à une compression cervicale, ces troubles subjectifs de la sensibilité dans les membres supérieurs n'ont plus de valeur diagnostique du fait de leur seule présence dans ces membres.

b) En eux-mêmes, ces troubles subjectifs ont une importance très variable suivant leur forme, pour le diagnostic entre sclérose en plaques et compression médullaire. *Lorsqu'on peut s'assurer que, dans une paraplégie, il existe des phénomènes douloureux nets, surtout à forme névralgique, on doit en principe éliminer le diagnostic de sclérose.*

Lorsque, par un interrogatoire minutieux et au besoin répété, on se trouve en présence de sensations anormales, non douloureuses dans leur essence (fourmillements, sensations de chaud et de froid), on peut aussi bien avoir affaire à une sclérose qu'à une compression. Ces dysesthésies sont même plutôt en faveur de la sclérose en plaques, car il est plus rare que les compressions comportent des troubles appréciables de cet ordre sans provoquer de douleurs.

Nous répétons qu'il s'agit là de troubles non douloureux dans leur principe mais qui, en réalité, sont souvent pénibles pour les malades et peuvent être désignés par eux sous le nom de douleurs, souffrances, brûlures, etc. C'est au clinicien de trancher.

Lorsqu'on se trouvera en présence de douleurs liées à des contractions musculaires, c'est-à-dire de phénomènes crampoïdes, on ne pourra généralement en tirer aucun argument pour le diagnostic qui nous occupe. Ils se montrent, en effet, au prorata de la spasmodicité et, par conséquent, on les trouvera aussi bien dans les compressions que dans la sclérose en plaques à un stade avancé de la paraplégie.

D'autres indices de la multiplicité des lésions — donc, en faveur de la sclérose — pourront être mis en évidence, si l'on porte l'examen ou l'interrogatoire sur les organes sensoriels : nystagmus fruste, vertiges légers, sensations visuelles anormales, amaurose fugace, paralysie oculaire passagère... Ces troubles sont difficiles à objectiver, car on n'aura, pour les déceler, que les dires ou les souvenirs du malade, mais ils s'ajoutent utilement à d'autres présomptions.

Les *troubles urinaires* s'observent, à titre atténué, dans un très grand nombre de cas, où ils pourront en imposer pour une compression de la moelle. Il convient d'en être averti, car il en est, pour la sclérose en plaques, comme pour toutes les maladies organiques des centres : du moment qu'on peut voir des symptômes de cet ordre, fussent-ils exceptionnels, leur présence ne suffit pas pour éliminer le diagnostic. Nous y avons insisté plus haut, à propos du diagnostic de compression.

On peut enfin constater, dans ce cas de parapiégie simple, des perturbations, d'ailleurs très légères et fugaces du *psychisme* du malade. Ces troubles sont très fréquents et sont les indices de petites lésions disséminées, mais superficielles et isolées. Malheureusement, l'analyse psychique d'un sujet est trop délicate, les modifications de l'état mental, subordonnées à trop de causes étrangères à la maladie, pour qu'on puisse généralement en faire état dans le problème.

Ils pourront, au contraire, égarer le diagnostic, no-

tamment dans ces cas fréquents de paraplégie à forme asthénique que nous avons signalés plus haut. Ajoutées à la paraplégie, à quelques-uns des troubles passagers et paradoxaux que nous venons d'étudier (paralysie des mains, troubles bizarres de la vision...), ces modifications légères du caractère et de l'émotivité donnent à certaines scléroses, au début, une allure de névrose, qui fera souvent taxer les malades de neurasthéniques ou d'hystériques. Et cela d'autant plus qu'on pourra voir couramment, dans les premières étapes de l'évolution, l'aggravation ou même l'apparition de symptômes, sous l'influence de causes émotives ou circulatoires (règles, etc...), sans qu'il y ait là un signe d'hystérie.

Ces modifications du psychique ne seront pourtant pas pathognomoniques de la sclérose ; on retrouve des phénomènes du même ordre dans certaines affections douloureuses, comme les cancers secondaires du rachis, dont l'évolution, beaucoup plus lente qu'on ne croit généralement, comporte souvent une longue période de symptômes d'aspect psychopathiques dont on peut saisir par la suite la transition insensible avec les troubles vrais de la période d'état.

La *ponction lombaire*, enfin, révélera toujours, dans la sclérose en plaques, un liquide clair, normal, ne renfermant guère d'albumine ni de leucocytes, sauf peut-être dans les poussées subaiguës qui peuvent survenir dans le cours de la maladie. C'est là, du moins, l'explication qu'on en a donnée. En réalité, il semble qu'il y ait des formes de sclérose en plaques différen-

tes du type classique par leur nature. Ces cas se présentent avec les symptômes habituels, mais affectent généralement une évolution particulière. Ils montrent, dans le liquide céphalo-rachidien, une réaction cellulaire qui fait penser à la syphilis, les fait traiter par la médication spécifique, habituellement sans résultat.

On pourra, parfois, incriminer l'encéphalite épidémique. En tout cas, il semble bien s'agir de formes spéciales, non nécessairement syphilitiques.

Dans la règle, la réaction de Wassermann est négative. Par contre, il semble que les réactions colloïdales — benjoin colloïdal notamment — positives dans la syphilis, se montrent positives aussi dans la majorité des cas de sclérose.

Achard a même émis l'opinion que la constatation d'un Wassermann négatif coïncidant avec un résultat positif de la réaction du benjoin colloïdal de Guillaumin, pourrait avoir une certaine valeur pour le diagnostic de la sclérose en plaques.

Ces notions pourront peut-être avoir un jour une importance primordiale, mais n'ont encore aucune valeur pratique dans l'état actuel de nos connaissances. Nous savons le cas qu'il faut faire de la réaction de Wassermann. Quant à celle du benjoin colloïdal, sa technique elle-même, est encore à l'étude.

Nous nous bornerons à mentionner la découverte de spirochètes spécifiques (?) dans le liquide céphalo-rachidien. Le succès de la médication arsenicale (Culty, *Thèse de Lyon*, 1923), semble venir à l'appui de cette assertion ; mais elle est encore trop contro-

versée pour avoir la moindre valeur dans le diagnostic que nous poursuivons.

Enfin, l'injection d'huile iodée dans le cul-de-sac dural, suivie de radiographie (Sicard) peut être utilisée pour le diagnostic. Elle permet de voir sur les clichés un rétrécissement localisé de l'espace dural, indiquant une compression.

L'inocuité de cette méthode n'est pas encore assurée par d'assez nombreuses tentatives pour qu'on puisse l'employer autrement que dans des cas exceptionnels.

OBSERVATIONS

Nous ne rapportons ici que trois observations, bien que les cas de sclérose en plaques soient couramment observés ; nous avons choisi celles-ci, parce que, suivies d'examens histologiques, elles ne laissent aucun doute possible et nous paraissent assez démonstratives.

Nous renvoyons, pour plus de documentation, aux cas cités dans le cours de notre travail (en particulier au cas de Revillot) et à ceux publiés par ailleurs par M. Bériel.

OBSERVATION I

(Inédite ; due à l'obligeance de M. BÉRIEL. — N° 581
du Laboratoire.)

*Exemple de sclérose en plaques, ayant pu faire discuter la
possibilité d'une compression cervicale.*

Mme B..., ménagère, 45 ans.

Antécédents héréditaires. — Père mort à 65 ans d'affection pulmonaire aiguë, n'ayant jamais été malade. Mère ayant eu cinq grossesses, pas de fausses couches, aucune maladie ;

morte à 85 ans. Cinq frères et sœurs, l'aînée morte de suites de couches, les quatre autres bien portants.

Antécédents personnels. — Grossesse de la mère, normale. Règles normales depuis 13 ans. Mariée depuis 23 ans. Mari malade depuis 2 ans, soigné pour albuminurie, affection cardiaque et hépatique. N'est pas alcoolique, ne tousse pas.

A eu 5 grossesses, dont 3 fausses couches, intercalées entre les grossesses normales. Les 2 enfants venus à terme normalement sont morts de la grippe en 1918. Aucun symptôme de spécificité à part les fausses couches. Pas d'alcoolisme.

Maladie antérieures : Rougeole, varicelle dans l'enfance. Pas de rhumatisme, pas de scarlatine. Grippe légère en 1918, ayant nécessité 4 jours d'alitement ; peu grave, sans tendance au sommeil ni symptômes nerveux. Pas de crises nerveuses.

Etat actuel le 17 mai 1923. — La malade fait remonter à ses ennuis de 1918 (grippe, mort de ses 2 enfants) le début des troubles actuels. Ils sont apparus progressivement, sous la forme d'une sensation de fatigue, de faiblesse et une perte de souplesse des membres inférieurs. La marche est devenue de plus en plus difficile, et depuis 2 mois, la malade garde presque continuellement le lit.

Pas de troubles subjectifs de la sensibilité, à aucun moment de l'évolution. Jamais de douleurs dans les jambes et dans les reins. A peine signale-t-elle des sensations anormales de froid et des fourmillements passagers dans les membres inférieurs. Aucun trouble sphinctériens. Miction normale, pas de constipation.

Rien à signaler comme troubles de l'état général ; n'a jamais toussé, pas d'hémoptisie, pas de métrorragies, amaigrissement très léger.

Examen. — Membres inférieurs : La marche est à peu près impossible, même si on soutient la malade. Les jambes sont raides, la plante ne peut se détacher du sol. Flexion dorsale du pied, impossible.

Les mouvements actifs, dans le lit, sont réduits à presque rien ; le talon peut être détaché du plan du lit, mais difficilement. Signe de Babinski très net des deux côtés, mais plus net encore à droite qu'à gauche. Sa recherche s'accompagne

d'une contraction très nette des muscles de la cuisse. Réflexes rotuliens exagérés, polycinétiques, égaux. Réflexes achilléens vifs. On obtient facilement la trépidation épileptoïde du pied et le clonus de la rotule, mais le phénomène s'arrête toujours spontanément après une douzaine de contractions. Réflexes de défense nets par pression du tendon d'Achille, de la jambe et du tiers moyen de la cuisse. (Non obtenus plus haut.)

Pas d'atrophies musculaires ni de troubles vaso-moteurs et sudoraux.

Sensibilité : Au cours d'un examen, on trouve une *diminution de la sensibilité, qui paraît occuper la partie supérieure du corps jusqu'à une limite nette*. Mais cette constatation a été seulement transitoire et, le jour suivant, on n'a retrouvé qu'une *zone d'hypoesthésie sur la face externe de la cuisse et sur le flanc gauche*, remontant jusqu'au mamelon ; pas d'asnésie à la piqure, anesthésie au coton.

Rachis : Rien à signaler ; pas de déformation ni de douleur à la percussion.

Membres supérieurs : Force normale, mouvements normaux, pas d'atrophie, pas de troubles de la sensibilité, pas de sensations anormales dans les extrémités. Réflexes radiaux normaux.

Peut-être légers troubles de la diadococinésie. Pas de dysmétrie, pas de troubles de la coordination. Pas de tremblements, ni spontanément ni intentionnellement.

Face : Pupilles égales, réagissant bien à la lumière. Pas de troubles visuels, Nystagmus rotatoire léger des deux yeux, mais surtout de l'œil gauche, provoqué par le regard extrêmement latéral gauche. Pas de nystagmus par le regard à droite. Pas de tremblement de la langue.

Psychisme : Paraît normal.

Ponction lombaire : Liquide clair : Tension 14 ; lymphocytose 7, par bande ; albumine 0,48 ; réaction de Wassermann, négative.

Autres appareils : Rien à signaler.

31 mai 1923. — On a fait à la malade 2 injections de cyanure de 0,02 et une de 0,01, ainsi qu'une injection de néosalvarsan de 0,15. Elle a présenté de la diarrhée.

Actuellement, rétention d'urine et début d'escarre. Signes objectifs toujours les mêmes.

En raison des troubles objectifs de la sensibilité, un peu discutables, et de l'analyse du liquide cephalo-rachidien, on avait pensé à une compression. La réaction cytologique méningée avait fait tenter cependant un traitement spécifique dont l'échec fait faire, en dernière analyse, le diagnostic de sclérose en plaques. Une intervention, un moment discutée, est définitivement rejetée.

—12 juin 1923. — La malade est morte le 10, à 7 heures du soir.

L'autopsie, pratiquée 36 heures après la mort, ne montre absolument rien aux viscères, en particulier pas de signes de tuberculose. Rien d'appréciable à la moelle, à l'ouverture du canal rachidien, bien qu'elle paraisse un peu grosse au niveau du renflement cervical. Après ouverture de la dure-mère, on ne constate encore que cette légère augmentation de volume, à peu près au niveau du quatrième segment cervical. A cet endroit, en passant le doigt à la surface de la moelle, sur la face postérieure, on sent brusquement et nettement une petite induration profonde.

Rien de net à l'os, examiné après ablation d'un segment des corps vertébraux C⁵ C⁶ C⁷ et D¹ D² ; il y a cependant, sur la face antérieure du disque intervertébral, entre C⁷ et D¹, une petite tache jaune. L'examen macroscopique, sur les divers segments de la moelle, a montré quelques plaques de sclérose classiques ; au niveau du renflement, une sorte de tuméfaction blanchâtre, non néoplasique à l'examen histologique, vraisemblablement une plaque en voie de formation. L'examen au microscope des autres pla-

ques et, d'ailleurs, de quelques plaques encéphaliques, ne laisse aucun doute sur le diagnostic de sclérose en plaques. (L'étude détaillée de cette observation sera publiée ultérieurement.)

OBSERVATION II

(Résumé extrait des Comptes rendus de la Société médicale des Hôpitaux de Lyon. — Communication de MM. GRIMAUD et MALESPINE, 9 décembre 1913. — N° 247 du Laboratoire de M. BÉRIEL.)

Exemple de dysesthésies dans la sclérose en plaques.

Mme P. L..., brodeuse, 39 ans.

Antécédents héréditaires. — Rien à signaler.

Antécédents personnels. — Réglée à 13 ans, très régulièrement depuis. Mariée à 20 ans. Mari plâtrier, bien portant. Pas de fausses couches ; une enfant de 10 ans en bonne santé.

Aucune maladie antérieure. Pas de syphilis acquise ou héréditaire reconnue. Pas d'éthylisme.

Histoire de la maladie. — La malade a fait un premier séjour dans le service de neurologie, en septembre 1909, se plaignant de crampes dans les extrémités digitales et de faiblesse dans les mains. Vers 1910, elle éprouva des fourmillements passagers dans les pieds. En 1911, elle eut, dit-elle, « une fibre de l'œil gauche qui cessa de fonctionner ». Cette ophtalmoplégie avait eu un début subit et dura 2 à 3 mois, pendant lesquels la malade ne cessa de présenter du strabisme et de la diplopie. Quinze jours après le début de cet accident, la malade éprouva des crampes et des fourmillements dans les mains, comme si, dit-elle, elle s'était endormie sur

son bras ou sur sa main. Ces crampes apparaissaient le jour comme la nuit, et ne s'accompagnaient d'aucun phénomène vaso-moteur ni d'aucune sensation douloureuse, à proprement parler. Pendant plusieurs mois, il lui arriva souvent de laisser tomber à terre des objets qu'elle tenait à la main ; elle ne pouvait faire sa toilette ni son ménage : on devait la chausser, l'habiller, la faire manger, absolument comme un enfant.

Les sensations de piqûre, de contact, de chaud ou de froid étaient conservées. En plus de ces phénomènes locaux, la malade éprouvait une sensation indéfinissable de lassitude ; elle ne se sentait ni force ni courage, pleurait continuellement ; avait fréquemment des vertiges et ne dormait pas la nuit. Ni céphalées, ni troubles gastriques, ni rachialgies. Le médecin qui la soignait à ce moment lui donna des douches et lui fit de l'électricité, sans résultat appréciable.

Etat actuel (1909). — La malade se plaint de crampes et de faiblesses des mains ; elle n'est pas déprimée et veut travailler, mais ses mains laissent continuellement échapper les objets qu'elle veut prendre. Tout travail minutieux (broderie, crochet...) lui est impossible. Un fourmillement continu des extrémités digitales énerve la malade, qui ne cesse de les agiter d'une façon désordonnée. Ces crampes cessent momentanément par l'immersion dans l'eau froide. Jamais de phénomènes douloureux ni de troubles vaso-moteurs.

Bon appétit, bonnes digestions ; pas de constipation, pas d'amaigrissement. Migraines fréquentes ; insomnies habituelles ; pas de rachialgie.

A l'examen : On observe, au niveau des mains, un peu d'atrophie de l'émience thénar, plus marquée à gauche ; la peau est de coloration normale, mais sèche, avec un aspect fissuré et ridé. Il semble y avoir aux deux mains des troubles trophiques unguéaux : allongement exagéré des lunules ; incurvation à concavité dorsale.

Pas de tremblement spontané ou intentionnel. Clignement névropathique des paupières fermées. Sensibilité cutanée normale à la piqûre, au contact, au froid et au chaud.

Réflexes patellaires brusques et d'amplitude exagérée ; réflexes plantaires en extension (Babinski) ; trépidation

épileptoïde nette des deux côtés ; pas de Romberg, mais la station debout sur un seul pied est difficile. Du côté de l'œil, on note : pas d'exophtalmie, pas de signe de Graefe, pas de nystagmus, bonnes réactions pupillaires ; acuité et champ visuel normaux. Rien aux autres organes des sens. Pas de troubles psychiques.

Très léger goître à droite, sans tachycardie. Dans les urines, ni sucre ni albumine.

Le 4 avril 1910. — Douleurs très accentuées dans les membres inférieurs. La malade reste allongée 3 semaines.

Le 29 septembre 1910. — Amélioration du côté des mains. La malade coud et brode. Les picotements persistent, mais moins marqués.

Les membres inférieurs semblent plus douloureux. La malade a l'impression d'avoir les muscles de la cuisse meurtris et, lorsqu'elle s'assied, il lui semble, du côté de la fesse gauche, s'asseoir sur un corps dur. Elle se plaint de vertiges, titube comme si elle était ivre, a beaucoup de peine à descendre les escaliers.

Réflexes rotuliens toujours exagérés.

Le 9 octobre 1913 (2^e séjour dans le service). — L'état de la malade s'est aggravé peu à peu depuis 3 ans, sans qu'elle soit venue consulter. En 1910, une amélioration passagère du côté des mains lui avait permis de se remettre au travail, mais l'aggravation a été surtout notable au niveau des membres inférieurs. Il est survenu dans les pieds des crampes violentes, sortes de douleurs continues n'empêchant pas le sommeil. La malade éprouvait une sensation de coton sous les pieds et ne sentait plus le parquet ; puis les jambes sont devenues raides et il lui est arrivé de trembler en mettant les pieds à terre. Depuis 6 mois, elle ne peut plus marcher.

A l'examen : La malade est au lit, les membres inférieurs en contracture, avec un léger varus équín ; cette contracture peut être vaincue. Impossibilité pour la malade de lever le pied au-dessus du plan du lit. Exagération des réflexes de défense et des réflexes rotuliens. Trépidação épileptoïde complète à droite, moins nette à gauche. Babinski et Oppenheim en extension des deux côtés. Pas d'atrophie musculaire apparente. Pas de troubles objectifs de la sensibilité. La

contracture s'étend à la ceinture pelvienne : la malade ne peut être assise qu'au prix de vives douleurs et en la maintenant fortement.

Aux membres supérieurs, l'atrophie des petits muscles est très nette des deux côtés et on a un peu la main de prédicateur ; pas de troubles trophiques ; légère cyanose des extrémités digitales. Pas d'atrophie des muscles du bras et de l'épaule. Tous les articles du membre supérieur sont raides, et cela, d'autant plus qu'il n'y a pas d'atrophie.

Pas de tremblement. Réflexe tricipital un peu fort. Pas de troubles de la sensibilité objective.

Rien au point de vue oculaire ; pas de troubles de la parole ; pas de scoliose ; la percussion des apophyses épineuses de D⁴ à D⁸ est un peu douloureuse ; quand on fait coucher la malade, après l'avoir assise, elle se plaint de douleurs en ceinture.

Le 20 octobre 1913. — Ponction lombaire : 2 à 3 lymphocytes par bande. On institue un traitement par le néosalvarsan.

Le 11 novembre 1913. — Le traitement, inefficace, a été interrompu à la suite de vomissements et de rétention d'urine. Actuellement, incontinence des urines et des matières. Les signes moteurs s'aggravent et sont plus marqués qu'à l'entrée. La malade souffre peu spontanément : douleurs thoraciques, pas nettement en ceinture. Elle présente des insomnies. Le fait d'asseoir la malade est presque toujours impossible. Depuis son entrée dans le service, elle n'a jamais pu se servir de ses mains, même pour manger.

Pas de symptômes nouveaux. Légère escarre sacrée. Depuis 3 semaines, température irrégulière, s'élevant plusieurs fois au-dessus de 38° ; dyspnée, râles congestifs aux bases.

Le 21 novembre 1913. — Coma progressif et mort sans phénomènes nouveaux.

L'autopsie, pratiquée 24 heures après sa mort, montre, sur les divers segments du névraxe, un très grand nombre de plaques très classiques, surtout sur

la face postérieure (moitié supérieure) et un peu sur la face antérieure. Elles sont grises, légèrement déprimées, quelques-unes plus récentes, rosées avec un piqueté hémorragique.

On en trouve aussi un grand nombre disséminées dans l'encéphale. Rien aux viscères. Léger foyer d'engouement aux deux bases pulmonaires. L'examen histologique des lésions nerveuses confirme le diagnostic de sclérose en plaques.

OBSERVATION III

(Inédite ; due à l'obligeance de M. BÉRIEL. — N° 549
du Laboratoire.)

Exemple de sclérose en plaques ayant, à un moment de son évolution, donné l'apparence d'une compression médullaire

Mme M..., sans profession, 28 ans.

Antécédents héréditaires. — Père mort à 62 ans, artérioscléreux ; angine de poitrine (?). Mère vivante, bien portante, 60 ans. Aurait eu une pleurésie vers 30 ans. Un frère vivant, bien portant. Une sœur ayant eu une ostéomyélite du tibia à 7 ans ; depuis en bonne santé.

Antécédents personnels. — Réglée à 12 ans et demi. Deux fausses couches, à 20 et à 21 ans. Aucune maladie antérieure. Pas d'alcoolisme. Pas de syphilis reconnue. Ni thé ni café.

Histoire de la maladie. — Dès le début de la guerre, la malade fait un travail très pénible, veillant souvent jusqu'à minuit et se levant de bonne heure : donc, surmenage, avec soucis et chagrins. En août 1917, les accidents ont débuté, pendant une promenade, par une *sensation de fatigue* dans

les deux jambes, telle que la malade aurait été obligée de se coucher. Elle aurait encore présenté, à ce moment, des *douleurs dans les membres inférieurs* et un peu d'*incontinence d'urine*. La malade reprend son travail pendant un mois, mais, vers le 15 octobre, ses douleurs dans les tibias et ses sensations de fatigue la contraignent peu à peu à ne plus sortir de chez elle.

Plusieurs traitements : Arsenic, fer, iodure de potassium, valériane sont tentés sans résultat. A Saint-Pothin, où elle s'adresse enfin, on lui fait du néosalvarsan.

Etat actuel, fin janvier 1919. — L'état de la malade est stationnaire : marche difficile, jambes raides, avec un peu d'incoordination et grande lassitude au bout de quelques pas. De même, aux membres supérieurs, la malade peut à peine coudre et, du reste, se fatigue très rapidement.

A l'examen : Réflexes très exagérés (rotuliens, achilléens). Clonus du pied et de la rotule. Babinski en extension. Un peu d'incontinence d'urine. Pas de troubles de la sensibilité. Pas de déformation rachidienne ; point douloureux net sur D⁸ ou D⁹. (Rien à la radiographie.)

Réaction de Wassermann négative. Ni sucre ni albumine dans l'urine. Rien à signaler dans le liquide céphalo-rachidien.

Avril 1919. — Mêmes signes à l'examen. Amélioration fonctionnelle considérable ; la malade peut faire quelques travaux de couture. La marche est plus facile, avec moins de fatigue.

26 novembre 1919. — L'amélioration persiste : la malade fait plus facilement son ménage, marche mieux, mais semble se fatiguer plus rapidement et, de temps en temps, est « comme bloquée » ; cette inhibition totale et brusque cesse d'ailleurs subitement. Elle présenterait aussi, parfois, au cours de ses occupations, un léger tremblement de la main gauche (?).

L'examen révèle les mêmes caractères de spasmodicité aux membres inférieurs et supérieurs (surtout à l'avant-bras gauche.) Toujours un peu d'incontinence. Pas de troubles oculaires ; pas de troubles de la parole. On continue le traitement spécifique, mais on doit suspendre les injections, à cause

d'intolérance (nausées, douleurs abdominales, diarrhée, troubles vaso-moteurs, etc.).

15 décembre 1920. — Dans le courant de 1920, un traitement au cacodylate, à doses progressives, et au néosalvarsan (ce dernier à nouveau interrompu pour accidents nitritoïdes) n'améliore nullement la malade.

La marche est devenue presque impossible : la malade fait à peine quelques pas en s'appuyant aux meubles et ressent beaucoup de difficultés à monter sur son lit.

A l'examen, les réflexes tendineux sont toujours plus forts à gauche qu'à droite. Dans l'action de porter un verre à la bouche, on observe quelquefois un léger tremblement intentionnel. Pas de nystagmus ; pas de troubles de la parole, pas de troubles psychiques. Les troubles sphinctériens semblent un peu augmenter ; constipation, mictions impérieuses très fréquentes. Même point douloureux dorsal. Douleurs passagères dans les genoux et les jambes (brûlures).

7 janvier 1922. — Pendant les deux dernières années, la malade a été vue à diverses reprises et a été même hospitalisée dans le service. Elle présentait une paraplégie spasmodique en extension absolument pure, sans aucun trouble du côté des mains, avec seulement quelques troubles urinaires consistant en mictions impérieuses, suivies parfois d'incontinence. Pas d'anesthésie. Sensations anormales de froid ou de crampes dans les jambes.

Si l'on avait pu penser, à une époque, en raison des troubles urinaires précoces et des douleurs, à la possibilité d'une syphilis, et si on avait fait assez longtemps un traitement spécifique par acquis de conscience, on avait cependant porté le diagnostic de sclérose en plaques qui, ces derniers mois, paraissait assez certain ; pendant son séjour dans le service, la malade était souvent présentée comme type de la forme paraplégique de la sclérose.

Récemment, les troubles urinaires sont devenus tellement prépondérants qu'ils obligent de nouveau, par eux-mêmes, à l'hospitalisation. Elle entre dans le service d'urologie (docteur Rochet) : urines troubles ; sonde à demeure.

Pas d'autres phénomènes nerveux ; cependant, spasmodicité plus marquée dans les membres inférieurs, qui oblige

la malade à garder le lit, les jambes raides et légèrement infléchies. Pas de troubles de la sensibilité.

Mai 1922. — La malade retourne dans le service de neurologie. La paraplégie en flexion et l'hyperspasmocité sont de plus en plus marquées : exagération des réflexes de défense. Pas de troubles nets de la sensibilité. (L'examen est gêné par des escarres des talons et des genoux.) Au niveau du sacrum, grosse escarre, avec décollements infectés et collections suppurées qu'on incise et qui ont pu faire penser à des abcès froids.

Faiblesse extrême, fièvre urineuse, cachexie.

Dans le service d'urologie, où la malade n'était pas connue antérieurement, le tableau clinique était tel qu'on avait pensé à une compression médullaire et qu'à un moment donné, il fut question d'une intervention, ce qui motiva une consultation.

Mais, comme on avait fait antérieurement dans le service toutes les recherches à ce point de vue, on a continué à maintenir le diagnostic de sclérose en plaques, bien qu'il n'y ait jamais eu de phénomènes nouveaux du côté des mains, des yeux, etc. On a continué à nier aussi le diagnostic de compression médullaire, en particulier de tumeur rachidienne, bien que l'aspect clinique fût devenu tout à fait celui d'une lésion transverse.

Juin 1922. — Le lendemain du décès, un prélèvement de la partie inférieure de la moelle, au-dessous de D¹², permet d'y relever des plaques scléreuses qui signent le diagnostic de sclérose en plaques et qui sont très bien caractérisées au point de vue histologique.

(Ce cas a été résumé dans une communication à la Société Médicale des Hôpitaux de Lyon, et les préparations microscopiques projetées à cette séance, le 6 février 1923.)

CONCLUSIONS

I. — Quelle que soit sa forme, la sclérose en plaques ne peut être reconnue facilement que s'il est possible de déceler dans la symptomatologie des indices d'un processus disséminé.

II. — Il en est ainsi en particulier dans le diagnostic de la sclérose en plaques avec les compressions médullaires. Etant donné la fréquence des formes paraplégiques de la sclérose en plaques, ce diagnostic doit être discuté beaucoup plus souvent qu'on ne pourrait le croire et il est toujours extrêmement difficile. Comme il s'agit de cas avec un minimum de symptômes céphaliques, il faudra surtout chercher attentivement des signes de diffusion du côté des membres supérieurs, pour les cas où on pourrait penser à une compression dorso-lombaire.

III. — Lorsqu'on ne peut trouver aucun symptôme indiquant un processus diffus, il faut analyser certains signes, et en particulier les troubles de la sensibilité objective et subjective.

Les scléroses en plaques ne présentent généralement pas de douleurs proprement dites, et, non plus, d'anesthésies notables, mais, d'une part, il existe fréquemment dans la sclérose en plaques des dysesthésies quelquefois à teinte douloureuse, et on peut voir des compressions sans douleurs ; d'autre part, de petites perturbations dans les perceptions pourraient en imposer pour des anesthésies proprement dites.

IV. — Enfin, une dernière donnée importante se trouve dans l'examen du liquide céphalo-rachidien, qui, habituellement, est normal dans la sclérose en plaques et hyper-albumineux dans les compressions.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE
ROQUE

Vu :
LE DOYEN,
Jean LEPINE

Vu et permis d'imprimer :
Lyon, le 4 Octobre 1923.
LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
CAVALIER

BIBLIOGRAPHIE

Nos recherches nous ont permis de constater qu'un nombre restreint d'ouvrages traitent le sujet qui nous occupe. Dans les traités classiques, en particulier, et les rares monographies concernant la sclérose en plaques, les faits spéciaux que nous étudiions ne paraissent mentionnés qu'à titre documentaire.

Nous ne donnerons pas, dans cette bibliographie, les indications des travaux d'ensemble, trop connus, de Charcot, Déjerine, Grasset, Vukpian, Leyden, Marie... etc.

ACHARD. — Sclérose en plaques. *Journal des Praticiens*, 6-12 mai 1922, p. 306.

ACHARD et THIERS. — L'examen du liquide céphalo-rachidien et le diagnostic de la sclérose en plaques. *La Médecine*, février 1923, p. 330.

BABINSKI. — Etude anatomique et clinique de la sclérose en plaques. *Thèse de Paris*, 1886.

— Paraplégie spasmodique organique, avec contraction en flexion et contractions musculaires involontaires. Société de Neurologie de Paris, 12 janvier 1911.

BARRÉ. — Troubles sympathiques de la sensibilité dans les compressions de la moelle. *Presse Médicale*, 19 mai 1923.

BÉRIEL. — Diagnostic élémentaire des tumeurs intrachidiennes. Lyon, 1921.

— Un point de neurologie pratique. La sclérose en plaques et le diagnostic des paraplégies. *Journal de Médecine de Lyon*, 5 février 1920, p. 65.

— Valeur diagnostique des troubles de la sensibilité dans les compressions médullaires, en particulier dans les compressions par tumeur. *Journal de Médecine de Lyon*, 20 juin 1923, p. 363.

— Diverses notions sur les troubles de la sensibilité dans les compressions médullaires. *Revue Neurologique de Paris*, 1923.

BÉRIEL et DEVIG. — Troubles de la sensibilité dans les compressions médullaires. *Revue Neurologique de Paris*, 1923.

— Tumeurs intrarachidiennes. Diagnostic avec les maladies de la moelle et en particulier avec la sclérose en plaques. Société Médicale des Hôpitaux de Lyon, 6 février 1923. *Lyon Médical*, 10 mai 1923, p. 403.

— Evolution des scléroses médullaires. Trois mémoires présentés à la Société Médicale des Hôpitaux de Lyon, 1923.

BÉRIEL et WERTHEIMER. — Indications opératoires dans les compressions de la moelle. *Revue Neurologique de Paris*, 1923.

BOSCH. — Un cas de mélano-sarcome primitif du système nerveux central, avec sclérose multiple. *Central Blatt für inneren-medicin*, 14 septembre 1912, p. 917.

CLAUDE. — Un cas de sclérose en plaques avec astéréognosie. Syndrome de Brow-Séguard et inégalité des réflexes de défense. *S. N. P.*, 5 décembre 1913.

DEJERINE. — Sclérose en plaques à forme paraplégique. *Journal de Médecine et de Chirurgie Pratique*, 10 décembre 1913.

- FROMENT. — Les réflexes de défense. *Journal de Médecine de Lyon*, 20 juin 1923.
- FULLER-KLOPP-JORDAN. — Formes frustes de sclérose multiple. *New-England Medical Gazette*, p. 467, 1913.
- GENDRON. — Etude clinique des tumeurs de la moelle et des méninges spinales, *Thèse de Paris*, 1913.
- GOVELA et MUTERMILL. — Syndrôme humoral de la sclérose en plaques. Société de Biologie, 28 octobre 1922.
- GRIMAUD et MALESPINE. — Sclérose en plaques à lésions très étendues et sytmatologie fruste. Société Médicale des Hôpitaux de Lyon, 9 décembre 1913, p. 1.069.
- GUILLAIN. — Considérations cliniques sur la sclérose en plaques. Société Médicale des Hôpitaux, 5 novembre 1920.
- MARINESCO. — Etude sur l'origine et la nature de la sclérose en plaques. *Revue Neurologique*, 1919, n° 6, p. 481.
- MOUZON. — Origine infectieuse de la sclérose en plaques. *Presse Médicale*, 22 mars 1922.
- NICAUD. — La paraplégie en flexion. *Thèse de Paris*, 1914.
- PETIT. — Etude expérimentale de la sclérose en plaques. *La Médecine*, septembre 1922.
- SCHERB. — Sclérose en plaques fruste et syndrome cérébelleux de Babinski, Société de Neurologie de Paris, 3 novembre 1904.
-

TABLE DES MATIERES

Introduction	7
Chapitre premier. — Formes paraplégiques de la sclérose en plaques	11
Paraplégies légères.	14
Paraplégies cutanéoréflexes en extension	15
Paraplégies cutanéoréflexes en flexion.	17
Paraplégies cérébelleuses	20
Paraplégies cérébello-spasmodiques	24
Paraplégies asthéniques	25
Chapitre II. — Troubles de la sensibilité dans la sclérose en plaques	27
Troubles subjectifs.	27
Troubles objectifs	30
Chapitre III. — Diagnostic différentiel	32
Compression médullaire	33
Sclérose en plaques	47
Observations	57
Conclusions	69
Bibliographie.	71
